Les otites chroniques cholestéatomateuses

I. Généralités :

- Présence d'un épithélium malpighien kératinisé, desquamant dans les cavités tympaniques
- Tendance à l'expansion, l'érosion et la récidive = otite chronique dangereuse
- Diagnostic clinique (otoscopie +++) et prise en charge chirurgicale.

II. Physiologie :

Le contrôle des échanges gazeux à l'intérieure de l'oreille moyenne joue un rôle important dans la pression intra tympanique.

- L'inflammation de la muqueuse de l'oreille moyenne provoque un excés de diffusion des gaz a travers la muqueuse et aboutit a une diminution du volume gazeux.
- L'épiderme insuffisamment ventilé est l'objet de modifications: Desquamation, macération et hyperplasie.

⇒ **THÉORIES ÉTIOPATHOGÉNIQUES :**

A. Cholestéatome congénital :

- Plus rare (5 à 10 %)
- Absence d'antécédents otologiques
- Tympan intègre
- partie antéro - supérieure

B. Cholestéatome acquis :

1. Métaplasie épidermoïde :

- Métaplasie malpighienne de la muqueuse respiratoire sous l'effet de l'inflammation
- Absence de stratum granulosum et de couche cornée
- Transition brutale entre épiderme du cholestéatome et muqueuse adjacente de l'oreille moyenne

2. Migration épidermique :

- Migration épidermique anormale à partir des berges d'une perforation tympanique marginale vers les cavités de l'oreille moyenne.
- Cette migration peut se développer au niveau du cadre tympanique, mais également au contact du manche du malleus. Elle réalise dans ce dernier cas un aspect assez caractéristique d'épidermose malléaire

3. Prolifération papillaire :

- Prolifération épithéliale profonde qui infiltre le conjonctif sous-jacent et qui franchit toute l'épaisseur de la membrane tympanique (pseudopodes du stratum basal).

4. Rétraction et invagination tympanique :

- Théorie la plus communément admise et la plus fréquemment observable en clinique.
- Dysfonctionnement tubaire et inflammation responsable d'une hypopression et de la formation d'une poche de rétraction (PDR)
- Adhérence progressive de cette PDR aux structures osseuses (articulations uncudostappediennes, promontoire...) => PDR fixée
- Perte du caractère autonettoyant, surinfection=>cholestéatome

5. Théories multifactorielles :

- Théories complémentaires;
- Dysfonctionnement inflammatoire de l'oreille moyenne associé à un dysfonctionnement acquis des cellules épidermiques du fond du conduit.

III. Anatomie pathologique :

A. Cholesteatome sac

- Le plus fréquent chez l'adulte, volontiers attical.
- Masse compacte, blanchâtre, entourée d'une matrice nette et brillante, qui le sépare du plan osseux sous-jacent (Facilement décollable +++)
- Contenu : amas de kératine plus ou moins mélangés à des sécrétions purulentes.

B. La forme racémeuse

- Forme moins bien limitée,
- Nombreuses expansions digitiformes dans les cellules aériennes de l'oreille moyenne
- Dissection plus difficile

C. Épidermose infiltrante

- Habituelle chez l'enfant;
- Feuillet épidermique extensif, qui tapisse la muqueuse de l'oreille moyenne, à partir d'une poche d'invagination marginale postérieure;
- Adhère totalement à l'os sous-jacent (decollement difficile);
- Exérèse par morcellement ou aspiration parcellaire.

IV. Histologie

- Couche épithéliale:
  - Le stratum germinativum : renfermant les cellules de Merkel
  - Le stratum spinosum : renfermant des cellules de Langerhans
  - Le stratum granulosum
  - Le stratum corneum : a l'origine des lamelles de kératine
- Membrane basale
- Chorion
- Au voisinage du cholestéatome, l'os est le siège de :
  - Réactions associant destruction,
  - Ostéite
  - Et plus rarement : sclérose ou ostéomatose.
- La destruction intéresse fréquemment la chaîne ossiculaire (en particulier la branche descendante de l'enclume) et le conduit osseux (atticotomie spontanée).

V. Etude clinique :

- Le cholestéatome représente un tiers des otites chroniques à tympan ouvert, survient à tout âge, sa bilatéralité et son caractère familial ne sont pas rares.

⇒ **TDD: le cholestéatome attical**

A. Circonstances de découverte:

- Otorrhée : signe le plus fréquent.
  - Persistante
  - Faite de pus épais
  - Fétide
  - D'abondance variable
- Hypoacousie d'importance variable
- Signes de réchauffement :
  - Otorrhée abondante rebelle au TRT
  - Otalgie
  - Otorragie
  - Céphalées
  - Vertige
- Le cholestéatome peut être de découverte fortuite :
  - Lors d'un examen systématique
  - Au décours de complications : PF, méningite, labyrinthite, abcès endocrânien
  - Découverte en per opératoire (cholestéatome a tympan fermé)

B. Examen clinique:

1. Interrogatoire:

- Signes fonctionnels: otorrhée fétide, hypoacousie, otalgies, vertiges …
- Recherche d'antécédents otitiques et autres pathologies ORL pouvant remonter à l'enfance
- Recherche d'antécédents familiaux.

2. Examen physique:

a) Inspection:

- Mimique
- Pavillon de l'oreille
- Cicatrice d'intervention chirurgicale
- Trace d'un traumatisme de la région temporale

b) L'otoscopie :

= Examen clef qui oriente a lui seul le diagnostic, elle permettra d'observer :

- Une bouillie de cellules nécrosées ou du pus dans le fond du CAE ou magma du cholestéatome.
- Parfois un polype rouge et attical.
- Après détersion :
  - Perforation en gueule de four de l'attique + destruction du mur de la logette laissant apparaître le cholestéatome (=masse blanchâtre)
  - Parfois présence de petits granulomes en collerette autour de la perforation
  - Possible présence d'une PDR au niveau du tympa
- Examen de l'oreille controlatérale : OK ou idem dans formes bilatérales.

c) Examen sous microscope

- IMPÉRATIF après nettoyage du CAE
- Permet dans les cas évidents de voir à travers la perforation le cholestéatome sous forme d'une masse blanchâtre nacrée mais parfois diffus

d) Examen au stylet

- Appréciera la consistance de la masse (sucre moulé ou marron cuit)

e) Otoendoscopie

- permet une exploration des récessus les plus profonds
- On utilisera le plus souvent des optiques à 0° et 30°
- Son développement a apporté un confort de plus pour l'évaluation de la sévérité des lésions.

f) Acoumétrie

- Montre soit une surdité de transmission pure ou alors une surdité de perception

VI. Examens complémentaires :

A. Examens audiométrique

- Surdité de transmission, liée à l'atteinte ossiculaire
- Un Rinne peu important n'elimine pas un cholestéatome attendu
- PEA chez l'enfant

B. Examens radiologiques

- Confortent le diagnostic qui reste clinique, et permettent de voir ce qui échappe à l'otoscopie

1. Radiologie standard :

- N'a plus d'indication

2. TDM+++

- Hyperdensité de la caisse
- Lyse ossiculaire
- Destruction du mur de la logette

3. IRM :

- Si TDM normale pas d'IRM
- Si l'otoscopie ne permet de faire le diagnostic, avec à la TDM visualisation d'un tissu dans l'oreille moyenne
- Fistule labyrinthique

C. Prélèvement bactériologique :

- Activation de la flore saprophyte du conduit : Pseudomonas, Staphylocoque, Proteus et anaérobies

VII. Formes cliniques :

A. Cholestéatome de l'enfant:

- Il représente 30% des otites chroniques de l'enfant, fréquemment bilatéral avec un potentiel hautement récidivant
- Surinfection fréquente avec une grande tendance à envahir la mastoïde, qui reste souvent bien pneumatisée contrairement a l'adulte.
- Le cholestéatome prend volontiers la forme papillaire envahissante avec une importante réaction granulomateuse périmatricielle.

B. Formes bilatérales:

- 70% cholestéatome s'accompagnent d'une atteinte de l'oreille controlatérale avec une dépression de la shrapnell qui est considérée comme un état pré-cholestéatomateux
- Le cholestéatome de l'attique est bilatéral 4 fois sur 10.

C. Formes selon l'étiologie:

- Après fracture du rocher
- Après tympanoplastie ou exploration de la caisse
- Après otite séromuqueuse à tympan fermé: atélectasie de la membrane de Shrapnell
- Poche de rétraction (postéro-supérieure le plus souvent) fixe, devenue incontrôlable, non autonettoyante, qui s'infecte et présentant un granulome inflammatoire.
- Cholestéatome et histiocytose X

D. Formes topographiques

1. Cholestéatome atrial

2. Cholestéatome du conduit

3. Perles intratympaniques

4. Cholestéatome multiloculaire

- Perforation postéro-supérieure
- Peut montrer une discrète invagination de la partie moyenne de la membrane de Shrapnell, ou même une invagination sous-ligamentaire antérieure pré-martellaire.

5. Cholestéatome derriere un tympan noramal

- Cholestéatome « muet »qui peut entraîner une destruction labyrinthique, se propager sur la face supérieure du rocher.
- En plus du bilan radiologique, l'image otoscopique permet le diagnostic : silhouette blanchâtre, arrondie, visible à travers le tympan, ou faisant bomber sa partie postérieure

VIII. Complications/Évolution :

Le cholestéatome n'évolue jamais spontanément vers la guérison mais au contraire vers des lésions destructrices.

A. Complications mineures

Elles sont fréquentes et révélatrices

1. La poussée de réchauffement:

- Se traduit par des otalgies persistantes et rebelles, pulsatiles avec suppuration d'abondance variable et fétide.

2. Les phénomènes de rétention:

- Se voient lorsque la masse épithéliale constitue un noyau compact bloquant la perforation. L'otorrhée peut être négligeable accompagnant néanmoins des sensations de battement.

3. Les algies:

- Sous forme de céphalées occipito-mastoïdiennes à type de pesanteur avec irradiations temporo-pariétales

4. L'otorragie:

- Lorsqu'il existe un polype ou des granulations inflammatoires (il faut se méfier de la coexistence d'une tumeur du glomus jugulaire ou d'un épithélioma de l'oreille moyenne).

5. De petits signes de souffrance labyrinthique:

- À type d'acouphènes ou de petits signes vestibulaires subjectifs

B. Complications latentes

Souvent de découverte per opératoire

1. La mastoïdite chronique:

- Fréquente dans les mastoïdes bien pneumatisée en périphérie de la matrice conjonctivo-épithéliale sous forme d'un épaississement généralisé de la muqueuse des cellules restantes, de granulations inflammatoires, ou d'un granulome à cho-lestérine.
- Elle est bactériologiquement stérile.

2. La fistule asymptomatique du canal semi-circulaire externe.

3. La dénudation de la portion horizontale du facial

- Est fréquente.

4. Plus rarement :

- On constatera par ordre de fréquence :
  - la dénudation de la méninge au niveau du toit de l'antre
  - La dénudation du sinus latéral,
  - Plus rarement celle du canal carotidien

C. Complications majeures

1. Complications otologiques:

a) La fistule labyrinthique:

- C'est la complication la plus fréquente du cholestéatome
- Elle atteint surtout le canal semi-circulaire externe
- Se traduit par des vertiges et un nystagmus spontané horizonto-rotatoire ou horizontal pur, battant généralement du côté sain
- L'examen calorique est contre-indiqué, le signe de la fistule doit être recherché

b) La paralysie faciale:

- est la seconde complication par ordre de fréquence, après la fistule du canal externe.
- Elle coexiste souvent toutes deux sur une même oreille.
- Tous les degrés sont possibles de l'hémiparésie à la paralysie totale

c) L'extériorisation du cholestéatome:

- Dans la région rétro-auriculaire est rare tandis que la chute de la paroi postérieure avec sténose du conduit par destruction du mur du facial est plus rencontrée.

d) L'atteinte labyrinthique:

- La fistulisation du canal semi-circulaire externe entraîne surtout une para-labyrinthite
- Au cours d'épisodes de réchauffement graves avec atteinte du labyrinthe membraneux la labyrinthite serait soit consécutive à des phénomènes de contiguïté (labyrinthite séreuse) ou de propagation de l'infection avec ou sans effraction (labyrinthite suppurée).
- L'apparition d'une labyrinthite au cours de l'otite chronique devra toujours faire soupçonner la coexistence d'un abcès cérébelleux.

2. Pétrosite et ostéomyélite du temporal:

- Est devenu exceptionnelle depuis l'avènement des ATB

3. Thrombophlébite:

- Est généralement limitée au sinus latéral ou au sinus transverse.

4. Complications encéphalo-méningées:

- Complications classiques représentées par la méningite otogène, l'abcès du lobe temporal, et l'abcès cérébelleux

D. Récidive de cholestéatome opéré:

1. Cholestéatome résiduel:

- Àpartir d'un fragment de matrice laissé en place soit par inadvertance, soit dans une zone d'accès difficile avec l'intention d'une révision opératoire systématique (second look) pour exérèse plus facile.

2. Cholestéatome récidivant:

- Il survient à cause de la formation d'une poche de rétraction du greffon, l'invagination du greffon provient de son adhérence aux structures sous-jacentes, d'une insuffisance de la réparation du mur de la logette ou d'une lyse de la paroi postérieure amincie par l'intervention initiale.

IX. Traitement :

Le traitement est essentiellement chirurgical : Il consiste en une exérèse et une prévention des récidives.
Deux techniques s'opposent : chirurgie ouverte ou fermée.

A. Soins pré-operatoires

- Assèchement de l'oreille :
- Soins locaux plus au moins associés à un traitement par voie générale
- Bilan audiométrique +++

B. Voie d'abord :

- Retro-auriculaire +++

C. Technique fermée :

- Englobe les techniques chirurgicales qui respectent le conduit auditif externe
- Antro-mastoidectome suivie d'une tympanoplastie supérieure ou postérieure en fonction de l'extension des lésions

D. Technique ouverte

- Evidement petro-mastoidien (suppression du CAE) avec un geste sur le tympan et la chaine ossiculaire.

E. Indications :

1. Technique fermée :

- En première intention
- Chez l'enfant
- Oreille moyenne bien pneumatisée
- En fonction de l'extension des lésions:
  - o Cholestéatome limité à l'attique ou à la région postéro- supérieur

2. Technique ouverte :

- Etat général du patient
- Suivi incertain
- Récidives +++
- En fonction de l' extension des lésions :
  - o Cholestéatome diffus, envahissant et d' exérèse incontrôlable (épidermose infiltrante +++)

F. Surveillance

- Quelque soit la technique chirurgicale
- TDM dans les 12 à 18 mois qui suivent l'acte chirurgical
- Cholestéatome résiduel (dans les 5 ans)
- Récidive de cholestéatome (plus tardive 10 ans)

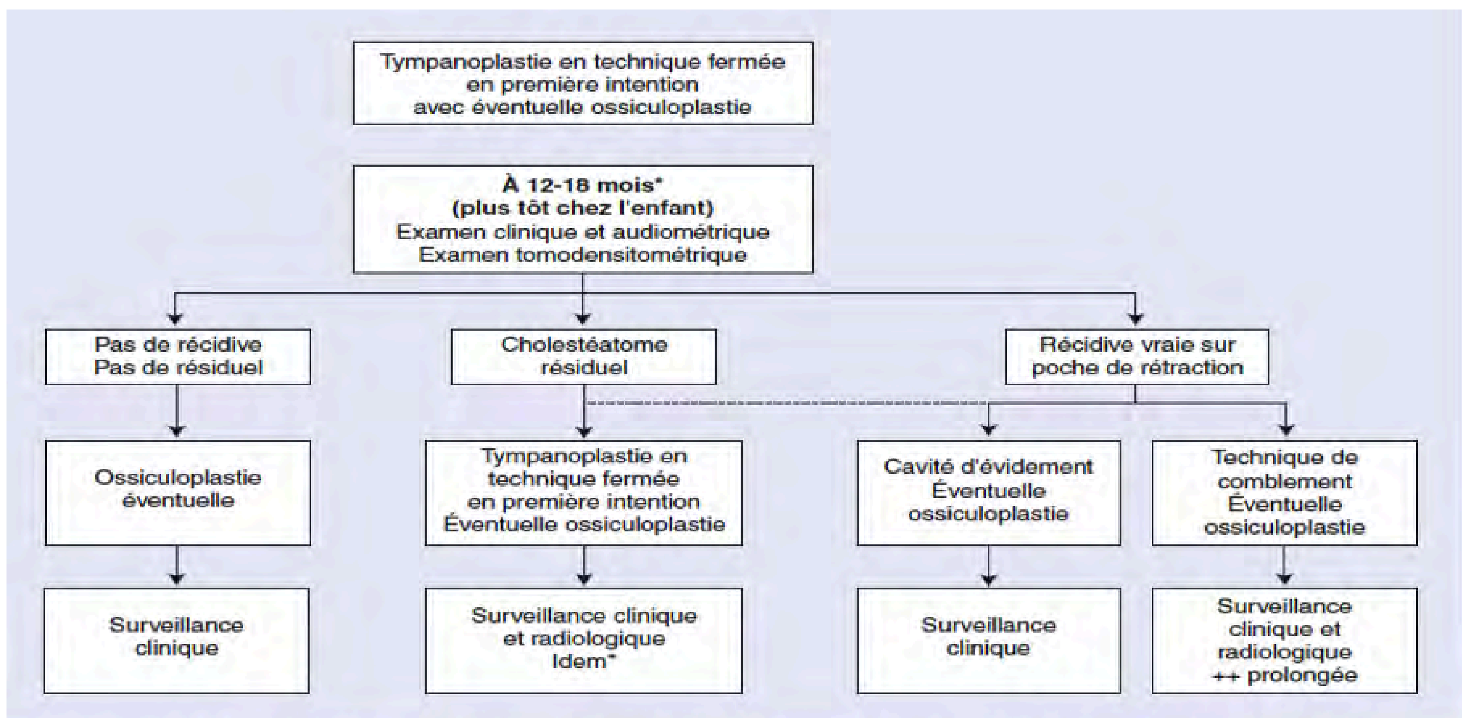


Figure 14. Arbre décisionnel. Stratégie thérapeutique de l'otite chronique cholestéatomateuse.